

esta enfermedad. De hecho, sólo se han presentado casos puntuales de enfermos con distrofia de Becker que hayan sido tratados con quimioterapia tras desarrollar algún tipo de tumor (3). Y en ellos no se ha descrito ningún beneficio sobre la patología muscular. En la distrofia muscular de Duchenne se ha apreciado que la administración de corticoides suele inducir una reducción de los niveles plasmáticos de CK (7). En la distrofia de Becker, aunque los datos publicados son más escasos, parece que el efecto es similar y que se asocia con una mejoría clínica y analítica (8). Sin embargo, los efectos secundarios a medio y largo plazo de los corticoides desaconsejan su empleo mantenido en este tipo de patología crónica degenerativa. En Oncología, el empleo de regímenes de quimioterapia especialmente emetógenos, como este que incluye cisplatino, suele precisar la administración de un tratamiento de soporte antiemético que incluye, al menos, un antagonista de los receptores 5-HT3 y un corticoide (9). El paciente que presentamos recibió dosis altas de corticoides como profilaxis antiemética: un total de 32 mg de dexametasona a lo largo de cada uno de los tres ciclos del tratamiento (10). Aunque la aparente mejoría de los niveles de CK ha coincidido con la administración de la quimioterapia, los datos de la literatura apuntan a que lo más probable sea que este efecto se haya debido a la administración de corticoides (7,8). Esta experiencia ayuda a recordar que en pacientes que reciben tratamiento citostático ciertos efectos pueden no deberse tanto a la propia quimioterapia como a los fármacos que se administran como tratamiento de soporte.

**A. S. Rubiales, M. L. del Valle, L. A. Flores, S. Hernansanz, C. Gutiérrez**

*Servicio de Oncología. Hospital Clínico Universitario. Valladolid*

1. Emery AEH. Muscular dystrophies. *Lancet* 2002; 359: 687-95.
2. Restrepo S. New treatment alternatives for Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neurology* 2004; 62: E10.
3. Uotani H, Hirokawa S, Saito F, Tauchi K, Shimoda M, Ishizawa S, et al. Non-Hodgkin's lymphoma of the ascending colon in a patient with Becker muscular dystrophy: report of a case. *Surg Today* 2001; 31: 1016-9.
4. Cereda S, Cefalo G, Terenziani M, Catania S, Fossati-Bellani F. Becker muscular dystrophy in a patient with Hodgkin's disease. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004; 26: 72-3.
5. Germà-Lluch JR, García del Muro X, Maroto P, Paz-Ares L, Arranz JA, Gumà J, et al. Clinical pattern and therapeutic results achieved in 1490 patients with germ-cell tumours of the testis: the experience of the Spanish Germ-Cell Cancer Group (GG). *Eur Urol* 2002; 42: 553-63.
6. Voisin V, de la Porte S. Pharmacological treatments for Duchenne and Becker dystrophies. *J Soc Biol* 2005; 199: 17-28.
7. Backman E, Henriksson KG. Low-dose prednisolone treatment in Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1995; 5: 233-41.
8. Johnsen SD. Prednisone therapy in Becker's muscular dystrophy. *J Child Neurol* 2001; 16: 870-1.
9. Schmoll HJ, Souchon R, Klege S, Albers P, Beyer J, Kollmannsberger C, et al. European consensus on diagnosis and treatment of germ cell cancer: a report of the European Germ Cell Cancer Consensus Group (EGCCCG). *Ann Oncol* 2004; 15: 1377-99.
10. The Antiemetic Subcommittee of the Multinational Association of Supportive Care in Cancer (MASCC). Prevention of chemotherapy- and radiotherapy-induced emesis: results of the 2004 Perugia International Antiemetic Consensus Conference. *Ann Oncol* 2006; 17: 20-8.

## Insuficiencia respiratoria aguda como manifestación inicial de esclerosis lateral amiotrófica

Sr. Director:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa caracterizada por la afectación de la motoneurona espinal que ocasiona atrofia muscular progresiva. Su incidencia se estima en 1-3 casos/100.000 habitantes/año, siendo más frecuente en varones.

La insuficiencia respiratoria secundaria a enfermedad de motoneurona suele desarrollarse una vez diagnosticada la enfermedad como consecuencia de la progresión natural de la misma por debilidad de los músculos respiratorios o de forma aguda desencadenada por una infección respiratoria, siendo excepcional su presentación como primer síntoma de la enfermedad (1). Describimos el caso de un paciente que ingresó por fallo respiratorio agudo secundario a parálisis diafragmática bilateral como primera manifestación de ELA.

Presentamos el caso de un paciente de 71 años que ingresa cianótico y con bajo nivel de conciencia. En sus antecedentes personales destacaba el diagnóstico de hipertensión arterial, hipercolesterolemia y cardiopatía isquémica asintomática desde hacía dos años. El paciente refería desde hacía unos seis meses disnea en decúbito con episodios de disnea paroxística nocturna, que había aumentado de forma progresiva en los últimos dos meses, sin otra sintomatología acompañante. La mañana del ingreso lo encuentra su mujer en la cama con bajo nivel de conciencia, cianótico y no responde a órdenes. En la exploración física estaba afebril, normotenso, cianótico y con bajo nivel de conciencia, no presentaba otros datos de afectación neurológica y el resto de la exploración era normal. La gasometría realizada mostraba una hipoxemia severa (PO<sub>2</sub> 45) e hipercapnia (PCO<sub>2</sub> 91) con acidosis respiratoria por lo que fue necesaria la intubación y ventilación mecánica. La analítica realizada con hemograma, bioquímica con creatinina, fosfoquinasa, aldolasa, magnesio, hormonas tiroideas, ANAs, factor reumatoide, proteína C reactiva, inmunoglobulinas, complementos C3 y C4 fueron normales, además se descartó intoxicación por fármacos depresores del sistema nervioso central, metales pesados y tóxicos. La radiografía de tórax mostraba elevación de ambos diafragmas. El paciente es desintubado a los pocos días y el estudio respiratorio realizado mostraba un patrón restrictivo con afectación diafragmática bilateral. Las pruebas de función respiratoria acostado mostraban una disminución de FVC (719, 19%) y FEV<sub>1</sub> (520, 18%) con IND del 91%, estos valores mejoraban sentado y tras ventilación a presión positiva intermitente, los valores de presión espiratoria muscular (PEM) eran de 19 (16%) y la presión inspiratoria muscular (PIM) de 10 (14%). La afectación diafragmática fue demostrada por fluoroscopia. El paciente fue tratado con ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal con buena respuesta clínica. El estudio neurofisiológico de conducción de nervios frénicos fue normal. Tras presentar una mejoría clínica significativa es dado de alta para continuar estudio ambulatorio y dirigido a la consulta de neurología. A los 4 meses es visto en la consulta de neurología donde refiere debilidad en mano derecha. En interrogatorio dirigido el paciente relata cuadro de varios meses de evolución de debilidad en manos. En exploración presentaba debilidad en ambas manos con leve dificultad en aprensión de objetos, ligera atrofia de músculos interóseos, reflejos osteotendinosos vivos y fasciculaciones en extremidades inferiores sin otros datos. Se solicita estudio neurofisiológico que detecta la presencia de signos de denervación con fasciculaciones y fibrilaciones en varios músculos de las extremidades compatible con afectación de motoneurona inferior, las velocidades de conducción eran

normales, no había bloqueos de la conducción y la estimulación repetitiva no arrojaba datos de interés. La RMN cervical realizada fue normal. El paciente es diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica y puesto en tratamiento con riduzole.

El paciente que describimos representa un caso poco frecuente de debut de ELA con insuficiencia respiratoria aguda. La presentación de ELA como fallo respiratorio agudo es excepcional y parece asociarse a pérdida de las motoneuronas del nervio frénico localizadas en la médula espinal (C3-C7) como se ha demostrado en estudios anatomopatológicos (2,3). En estos pacientes el cuadro se suele presentar de forma aguda, sin causa aparente, evolución rápida y con una gravedad que exige ventilación mecánica. Los pacientes desarrollan de forma aguda síntomas derivados de la hipoventilación alveolar como hipersomnolia y retención de anhídrido carbónico; la presencia de ortopnea, reveladora de hipomovilidad diafragmática, suele ser un síntoma destacado y en el examen físico el dato más revelador es la presencia de movimientos paradójicos de la pared abdominal en inspiración. Llama la atención inicialmente la presencia de un compromiso respiratorio tan importante en un paciente sin antecedentes relevantes. En estos casos la ausencia de patología cardiopulmonar previa, la normalidad de los estudios iniciales (Rx tórax y EKG) y la rápida mejoría con intubación, siendo difícil la desconexión, pueden ayudarnos a sospechar una causa neurológica como base del trastorno (Tabla I) (4,5). En estos pacientes con ELA e insuficiencia respiratoria, los test de función pulmonar típicamente muestran un patrón restrictivo con hipercapnia, siendo normales las pruebas de difusión pulmonar. Los métodos más utilizados para evaluar la función de los músculos respiratorios en estos pacientes son la capacidad vital y las presiones inspiratorias máximas y espiratorias máximas que se ven notablemente afectadas; estudios recientes indican que test de presión nasal inspiratoria puede ser más sensible para valorar la fuerza muscular inspiratoria en estos pacientes (6,7). El tratamiento con ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal ha demostrado una mejoría en la calidad de vida y supervivencia de estos enfermos (8). Otro tipo de medidas recomendadas serían la vacunación contra el virus influenza y el neumococo, prevención y tratamiento agresivo de las infecciones respiratorias, los cambios posturales, mantener un estado nutricional adecuado y evitar fármacos que depriman la función respiratoria (4). El caso que presentamos ilustra la necesidad de realizar un estudio neurofisiológico completo, dirigido a descartar una ELA, en todo paciente que presenta insuficiencia respiratoria no filiada, a pesar de la ausencia de sintomatología neurológica previa.

TABLA I

CAUSAS NEUROLÓGICAS DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA\*

- Enfermedad de neurona motora
- Neuropatía motora y sensitiva hereditaria
- Síndrome de Guillain-Barré
- Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica
- Polineuropatía del enfermo crítico
- Neuropatía motora multifocal
- Poliomielitis
- Neuritis idiopática del plexo braquial
- Miastenia Gravis
- Sd de Eaton-Lambert
- Polimiositis
- Déficit de maltasa ácida de comienzo adulto
- Miopatía mitocondrial

\* Modificada de Hughes et al (5).

**E. Rubio Nazábal, P. Álvarez Pérez<sup>1</sup>, D. Fernández Couto, M. López Facal, P. Rey del Corral**

*Servicio de Neurología. Hospital Juan Canalejo. 'Ambulatorio La Torre. La Coruña.*

1. Tallón Barranto A, Ayuso Peralta L, Jiménez Jiménez FJ, Flores J, Vázquez Mezquita M, Barcenilla B, et al. Forma de comienzo respiratorio de la enfermedad de motoneurona. *Rev Neurol* 2000; 30: 51-53.
2. Parhad IM, Clark AW, Barron KD, Staunton SB. Diaphragmatic paralysis in motor neuron disease. Report of two cases and a review of the literature. *Neurology* 1978; 28: 18-22.
3. Chen R, Grand'Maison F, Strong MJ, Ramsay DA, Bolton CF. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: a clinical and pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996; 60: 455-458.
4. Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Chest Med* 1994; 15: 675-681.
5. Hughes RAC, Bihari D. Acute neuromuscular respiratory paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1993; 56: 334-343.
6. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001; 124: 2000-2013.
7. Similowski T, Attali V, Bensimon G, Salachas F, Mehiri S, Arnulf I, et al. Diaphragmatic dysfunction and dyspnoea in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Respir J* 2000; 15: 332-337.
8. Bourke SC, Bullock RE, Williams TL, Shaw PL, Gibson GJ. Noninvasive ventilation in ALS: indications and effect on quality of life. *Neurology* 2003; 61: 171-177.

## Aneurisma inflamatorio de aorta abdominal

Sr. Director:

La mayor incidencia de aneurisma de aorta abdominal (AAA) se da en varones entre los 55 y 70 años, con una prevalencia del 2-5%. La mayoría son de origen degenerativo, apreciándose cambios ateroscleróticos en su pared con un marcado adelgazamiento de la capa media, y localizados en la aorta infrarrenal (1). Los AAA inflamatorios (AAAI) representan un 3-10% de los AAA. Su etiología es desconocida, se consideran una variante del aneurisma aterosclerótico caracterizado por la presencia de cambios inflamatorios y fibróticos en las regiones periaórticas (2). Presentamos un caso de AAAI y destacamos sus diferencias etiopatogénicas, clínicas y terapéuticas con respecto a los AAA degenerativos.

Varón de 73 años fumador, que acudió al servicio de urgencias por dolor en hipocondrio izquierdo irradiado a región lumbar de 15 días de evolución. En la exploración física destacaba: normotenso, afebril, masa pulsátil no dolorosa en abdomen, dolor a la palpación en hipocondrio izquierdo, sin signos de peritonismo. Pulsos pedios positivos bilaterales. En la analítica destacó: creatinina 1,9 mg/dl. Hemograma y coagulación normal, excepto fibrinógeno 752 mg/dl. EKG y radiografía de tórax normales. TAC abdominal con contraste: aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 6 cm de diámetro con cuello entre 1,5-2 cm de longitud. Hidronefrosis del riñón izquierdo secundaria a compresión del uréter por fibrosis perianeurismática (Fig. 1). Se realizó resección de AAA infrarrenal e interposición de prótesis bifurcada de dacron vía media, con sutura distal en ambas femorales comunes, ligadura de arteria femoral común derecha y cierre del cono aórtico. El estudio anatomopatológico de la pared aórtica y contenido del aneurisma demostró material trombótico y tejido fibroadiposo con inflamación crónica. La hidronefrosis y la fibrosis periaórtica